UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1954. - N° 161

SUR L'ABSENCE HÉRÉDITAIRE DES INCISIVES LATÉRALES SUPÉRIEURES

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement le jeudi 29 juillet 1954

PAR

Jean-Noël Gérard BIRABEN

Secrétaire de l'Institut d'Études Démographiques de l'Université de Bordeaux

Né à SIORAC-EN-PÉRIGORD (Dordogne), le 24 décembre 1928

Examinateurs de la Thèse

MM. DE GRAILLY, professeur ..... *Président.*
JOULIA, professeur ..... *Juges.*
DUBARRY, professeur ..... *Juges.*
LEGER, maître de conf. agrégé. *Juges.*

BORDEAUX
IMPRIMERIE LIBRAIRIE DELMAS
6, place Saint-Christoly, 6

1954

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1954. - N° 161

SUR L'ABSENCE HÉRÉDITAIRE DES INCISIVES LATÉRALES SUPÉRIEURES

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement le jeudi 29 juillet 1954

PAR

Jean-Noël Gérard BIRABEN

Secrétaire de l'Institut d'Études Démographiques de l'Université de Bordeaux

Né à SIORAC-EN-PÉRIGORD (Dordogne), le 24 décembre 1928

Examinateurs de la Thèse

MM. DE GRAILLY, professeur ..... *Président.*
JOULIA, professeur ..... *Juges.*
DUBARRY, professeur ..... *Juges.*
LEGER, maître de conf. agrégé. *Juges.*

BORDEAUX
IMPRIMERIE LIBRAIRIE DELMAS
6, place Saint-Christoly, 6

1954

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYENS HONORAIRES : MM. DUPÉRIÉ, CHELLE.

DOYEN : M. PORTMANN.

ASSESSEUR : M. SIGALAS.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. A. MANDOUL, GUYOT, ANDÉRODIAS, ROCHER, LANDE, DUVERGEY, CARLES, LEURET, PERY, LABAT, CHARRIER, DUBREUIL, CRUCHET, PERRENS.

PROFESSEURS :

	MM.		MM.
Clinique médicale	CREYX.	Pathologie générale et expérim...	SARIC.
id.	BROUSTET.	Clinique ophtalmologique	BEAUVIEUX.
Clinique chirurgicale	PAPIN.	Clinique chirurg. inf. et orthop.	POUYANNE.
Clinique chirurgicale	MASSÉ.	Clin. médic. et des malad. infect.	AUBERTIN.
Clinique d'accouchements	RIVIÈRE.	Chimie biologique	TAYEAU.
Clinique gynécologique	MAGENDIE.	Physique méd. et pharmaceutique.	PIFFAULT.
Anatomie pathol. et microsc. clin.	DE GRAILLY.	Méd. col. et clin. mal. exctiques.	BONNIN.
Anatomie	DUFOUR.	Clin. malad. cutanées et syphilit.	JOULIA.
Anatomie générale et histologie.	MAYER.	Clin. des mal. des voies urinaires.	DARGET.
Hygiène et clin. de la tubercul.	PIÉCHAUD.	Clin. mal. nerveuses et mentales.	DELMAS-MARSALET.
Médecine légale et du Travail.	DERVILLÉE.	Clin. d'oto-rhino-laryngologie	PORTMANN.
Electroradiol. et clin. d'él. médic.	REBOUL.	Toxicologie et hygiène appliquée.	CASTAGNOU.
Chimie	MESNARD.	Clinique odonto-stomatologique	DUBECQ.
Matière médicale	GOLSE.	Clin. méd. des mal. des enfants.	FONTAN.
Pharmacie	VITTE.	Botanique et cryptogamie	GIRARD.
Physiologie	FABRE.	Thérapeutique	TRAISSAC
Zoologie et parasitologie	R. SIGALAS.	Hydrologie thérapeut. et climat.	DUBARRY.

PROFESSEUR A TITRE PERSONNEL

BLANQUET (Physique pharmaceutique).

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

MAHON (Obstétrique). — PAUTRIZEL (Parasitologie).

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS :

	MM.		MM.
Physiologie	Mlle ROUGIER.	Pharmacie (2e Section)	MASQUELIER. QUILICHINI.
Bactériologie	MOUSTARDIER.	Pharmacie (3e Section)	CAZAUX.
Anatomie pathologique	LEGER.	Biochimie médicale	NEUZIL.
Anatomie	RIGAUD.	Pathologie expérimentale	FAURE.
Pharmacie (1re Section)	R. GOLSE.		

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.		MM.
Médecine générale	BERGOUIGNAN. LENG-LÉVY. MORETTI. LAVIGNOLLE.	Obstétrique	CHASTRUSSE. FAUGÈRE.
		Ophtalmologie	BESSIÈRE.
		Oto-rhino-laryngologie	DESPONS.
Chirurgie générale	LAUMONIER. CHAVANNAZ. VILLAR. TINGAUD. DEPAULIS.	Dermatologie et syphiligraphie	LE COULANT.
		Pédiatrie et Puériculture	VERGER.
		Méd. légale et méd. du Travail.	L'ÉPÉE.
		Electroradiologie	LACHAPÈLE.
		Odonto-stomatologie	BENOIT.
		Urologie	LANGE.

CHARGÉ DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFÉRENCES AGRÉGÉ :

M. R. STOLL (Histologie).

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.		MM.
Médecine opératoire	LAUMONIER.	Organographie et Physiol. végét.	TEMPERE.
Accouchements	CHASTRUSSE.	Chimie biologique-analytique	MARQUEVIELLE.
Puériculture	VERGER.	Chimie analytique	BABIN.
id.	PERY.	Pathologie chirurgicale	VILLAR. LAUMONIER.
Législation pharmaceutique	COUSTOU.		
Anatomie	CABANIÉ.	Zoologie pharmaceutique	BAILENGER.
Cryptogamie	LAUBIE.	Physiologie	BENELLI
Obstétricie sociale	MAHON.		

Le Secrétaire principal de la Faculté . ROUGERIE.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

A MA GRAND-MERE

En témoignage de ma profonde affection.

A MES PARENTS

Auxquels je dois tout.

A MON FRERE

A MA MARRAINE

A MON PARRAIN

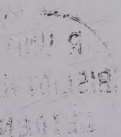
A TOUS LES MIENS

Bien affectueusement.

A MES AMIS

A MON AMI Jacques D'HALLUIN

En souvenir de notre labeur en commun.



A Monsieur le Docteur J. SUTTER

Collaborateur de l'Institut National d'Etudes Démographiques.

A qui je dois l'inspiration de ma thèse, en témoignage de ma reconnaissance pour son aide bienveillante et ses conseils éclairés.

AUX MEDECINS DE L'HYGIENE SCOLAIRE DE BORDEAUX

Grâce auxquels ce travail a pu être mené à bien.

A Monsieur le Docteur J. DUHAMEL

Ancien Elève de l'Ecole Polytechnique,
Assistant de Physique pharmaceutique
à la Faculté de Médecine et de Pharmacie de Bordeaux.

Que nous remercions de l'aide avertie et toute désintéressée qu'il a bien voulu nous prêter.

A MON COUSIN

Le Docteur Jean BIRABEN

Chef de Travaux pratiques d'Anatomie pathologique à la Faculté de Médecine de Bordeaux,
Ancien Externe des Hôpitaux de Bordeaux,
Licencié ès sciences,
Croix de guerre 1945.

Avec mes sentiments reconnaissants pour tous les précieux conseils qu'il m'a prodigués au cours de mes études et dans l'établissement de ce travail. Qu'il reçoive ici l'expression de ma très vive amitié.

A MES MAITRES DE LA FACULTE DES SCIENCES

A NOTRE MAITRE

Monsieur le Professeur F. PIECHAUD

Professeur d'Hygiène et de Clinique de la Tuberculose
Médecin des Hôpitaux,
Officier de la Légion d'honneur,
Chevalier de l'Ordre de la Santé publique,
Croix de guerre, Médaille des épidémies, Officier de l'Instruction publique,
Fellow in the American College of the chest Physicians.

Dont la grande bonté et la bienveillance nous ont suivi et guidé durant de nombreux mois. Qu'il nous soit permis de lui apporter ici l'hommage de notre attachement le plus déférent.

A Monsieur le Professeur X.-J. DUBECQ

Professeur de Clinique Odonto-Stomatologique,
Docteur ès Sciences,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Officier de l'Instruction Publique,
Commandeur de l'Ordre du Ouissam-Alaouite chérifien,
Médaille de la France libérée.

Pour les directions qu'il nous donna et les facilités qu'il nous procura dans notre travail, qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre respectueuse reconnaissance.

A Monsieur le Professeur J. STOETZEL

Professeur de Sociologie à la Faculté des Lettres de Bordeaux,
Professeur à l'Institut d'Etudes Politiques de Paris,
Directeur de l'Institut Français d'Opinion Publique,
Collaborateur de l'Institut National d'Etudes Démographiques,
Directeur de l'Institut d'Etudes Démographiques de l'Université de Bordeaux.

En le priant de bien vouloir accepter nos sentiments de profonde gratitude pour la bienveillante sympathie qu'il nous a toujours témoignée.

A NOS JUGES :

Monsieur le Docteur LEGER

Maître de Conférences agrégé d'Anatomie pathologique,
Médecin des Hôpitaux.

Hommage respectueux.

Monsieur le Professeur J.-J. DUBARRY

Professeur d'Hydrologie thérapeutique et Climatologie,
Membre titulaire de la Société de gastro-entérologie,
Médecin des Hôpitaux,
Officier d'Académie.

En hommage respecteux pour nous avoir initié à une branche délicate et complexe de la Médecine.

Notre Maitre le Professeur P. JOULIA

Professeur de Clinique des Maladies cutanées et syphilitiques,
Expert de l'Organisation Mondiale de la Santé,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Officier de l'Instruction Publique.

En reconnaissance de son bel enseignement, notre respectueuse gratitude.

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE :

Monsieur le Professeur DE GRAILLY

Professeur d'Anatomie pathologique et Microscopie clinique,
Médecin des Hôpitaux,
Médecin de la Fondation Bergonié (Centre anticancéreux),
Croix des Services militaires volontaires,
Officier de l'Instruction publique.

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse, nos sentiments très respectueux et reconnaissants.

SUR L'ABSENCE HÉRÉDITAIRE

DES

INCISIVES LATÉRALES SUPÉRIEURES

INTRODUCTION

L'étude des caractères héréditaires, en médecine, prend aujourd'hui une importance de plus en plus grande. Munie de la base expérimentale très solide de la Génétique scientifique, cette génétique médicale fait l'objet d'un nombre croissant de publications dont l'intérêt pratique pour le médecin est encore faible, mais ne tardera pas à suivre, comme dans les autres sciences, le stade spéculatif.

Pour les anciens auteurs du début du XIXe siècle, l'hérédité consistait en un « mélange de sangs ». Cette conception, à la vérité trop simple, dut être abandonnée devant la contradiction des faits; et en 1863, pour la première fois, Charles Naudin tira une interprétation satisfaisante des expériences d'hybridation entre espèces. En 1865, G. Mendel publia un mémoire, célèbre aujourd'hui, plus complet, sur les hybridations entre races s'opposant par un, deux ou trois caractères. Actuellement, enfin, fondée sur une masse énorme de faits expérimentaux et d'observations histo-physiologi-

ques, sous l'impulsion des travaux de De Vries et, depuis 1910, de T.-H. Morgan et de son école, la Génétique est une science en plein épanouissement.

Le patrimoine héréditaire de tout métazoaire est constitué par des éléments très petits (un millier d'atomes constituant une molécule géante d'environ $2{,}8 \times 10^{-20}$ cm^3) appelés gènes, disposés en série le long des chromosomes du noyau cellulaire. Chaque cellule possède, en double exemplaire, les chromosomes propres à l'espèce, seules les cellules sexuelles font exception : par une division réductionnelle, ou meiose, elles ne possèdent qu'un seul stock chromosomique, et, au moment de la fécondation, gamète mâle et gamète femelle s'unissent pour redonner une cellule à 2 N chromosomes : l'œuf, point de départ d'un nouvel individu.

Dans l'espèce humaine, il y a vingt-quatre paires de chromosomes, et on estime à 70.000 le nombre de paires de gènes; dans chaque paire, l'un des gènes provient de la mère, l'autre du père. Il faut remarquer qu'à la meiose il se produit une « recombinaison » entre les chromosomes, qui permet des échanges de gènes, et que ces échanges étant soumis aux lois du hasard, ils peuvent se prêter au calcul des probabilités, permettant ainsi l'interprétation factorielle des pédigrés.

Ces gènes sont le point de départ des réactions en chaînes dont l'aboutissant est un caractère anatomique ou physiologique de l'organisme. Ils sont soumis à des transformations brusques dites mutations, donnant un gène nouveau, ou allélomorphe, qui a les mêmes fonctions, mais des effets différents. Ce gène allélomorphe est, dans la proportion de 85 à 90 %, récessif par rapport à celui dont il dérive, qui est dit, dans ce cas, dominant. Le gène récessif ne peut produire son effet que lorsqu'il existe sur les deux chromosomes de la paire, alors que le dominant s'exprime toujours lorsqu'il est présent, même sur un seul chromosome. Dans ce dernier cas, l'individu est dit hétérozygote; dans le cas où les deux gènes sont identiques, il est dit homozygote.

Un gène est caractérisé par sa spécificité, sa pénétrance et son expressivité.

La spécificité qui se traduit par tel ou tel caractère de l'individu est assurée par la stabilité et la faculté d'autoreproduction qui assure la pérennité du gène. Si plusieurs gènes concourent à un même caractère, celui-ci est dit polygénique; si, au contraire, un seul gène produit de nombreux effets, il est dit pléiotrope.

La pénétrance du gène est sa faculté d'extériorisation, et entre un gène dominant et un gène récessif, il y a tous les intermédiaires; il faut donc s'attendre à voir un caractère dominant par une trop faible pénétrance sauter une et quelquefois deux générations, ce qui complique énormément les recherches du généticien.

L'expressivité est le degré d'expression du gène : elle est variable selon les individus, donnant aux uns un caractère très accentué, aux autres un caractère difficile à déceler. Cette expressivité peut varier dans le temps, donnant alors un « point de virage », et tel qui ressemble à son père avant la puberté devient, après, le portrait frappant de son grand-père maternel.

Enfin, il faut apporter des réserves à toutes ces généralités pour tenir compte, en particulier, des exceptions dans la ségrégation des gènes, à la meiose, où le hasard ne joue pas toujours seul, et de l'hérédité extrachromosomique, rare, mais certaine et mal connue. Ces données, essentielles pour toute étude génétique, n'auraient sûrement pu être rassemblées si l'on n'avait disposé pour tout matériel que de l'homme; en effet, le médecin généticien est privé des données de la cytogénétique et des chromosomes géants de la drosophile; la durée des générations humaines l'empêche d'étendre son enquête; la petitesse des familles, leur dissémination, la restriction volontaire des naissances, les avortements spontanés ou provoqués, l'homogamie, contrarient les calculs de probabilité; les décès précoces, la variété extrême des milieux, l'impossibilité fréquente du contrôle anatomique, gênent

souvent le diagnostic, et il doit aussi se méfier de l'inexactitude de certaines filiations. Privé de toute expérimentation, il doit se cantoner dans le dépistage et la comptabilité statistique des mutations ou dans l'analyse des pédigrés. C'est à ce travail que nous nous sommes attaché ici pour essayer de faire progresser l'étude, encore mal connue, d'une mutation assez répandue, et permettre la comparaison, tant clinique que statistique, de la population bordelaise avec celles déjà connues sur ce sujet. Il s'agit de l'absence héréditaire des incisives latérales supérieures (D_2 et G_2).

PREMIERE PARTIE

ETAT DE LA QUESTION

Peu étudié en France et dans la plupart des pays étrangers, c'est un sujet sur lequel les auteurs anglo-saxons se sont penchés fréquemment.

Dès 1870, Mac Quillan signale une famille dans laquelle le grand-père et le fils n'avaient pas d'incisives latérales supérieures. En 1888, Lucas décrit une autre famille où le père et le fils n'ont pas d'incisives latérales supérieures, il rapporte en plus un autre cas où l'absence d'incisives latérales supérieures était liée à un bec-de-lièvre bénin, et il suggère que cette absence pourrait être associée à cette malformation dont elle constituerait l'expression la plus faible. En 1914, Sergi cite une famille du Piémont dans laquelle il a dénombré 8 cas où D_2 est absente et G_2 réduite; il rapporte que Amadir aurait vu une corrélation entre l'absence de la troisième molaire et celle des incisives latérales supérieures : les parties distales et proximales du maxillaire seraient, d'après lui, les plus fréquemment réduites. En 1920, Hrdlička fait une enquête sur 1.000 Américains de race blanche et dénombre 3 % d'individus présentant soit une absence, soit une dégénérescence d'une ou des deux incisives latérales supérieures; il trouve une atteinte bilatérale chez 1,4 % des hommes et 3 % des femmes. En 1922, un auteur italien, Ovazza, publie un article sur l'absence héréditaire des incisives, dans lequel il rapporte de nombreux cas d'absence de toutes les incisives dans deux familles italiennes. En 1923, Pitts expose le cas

où trois fils, dont les deux parents étaient normaux, n'avaient aucune incisive supérieure, ni à la première ni à la seconde dentition.

En 1925, étudiant spécialement la question pendant trois ans, Wheelon donne vingt pédigrés faits avec soin, dont le deuxième, en particulier, comportait 9 cas d'absence bilatérale d'incisives latérales supérieures en quatre générations, sans en sauter une (2 hommes et 7 femmes), et le troisième, 9 cas également en trois générations (3 hommes et 6 femmes), ce qui lui permet d'envisager une mutation dominante. Kaplan, s'appuyant sur un cas cité par Wheelon d'une femme présentant des caractères intersexués, suggère qu'il pourrait y avoir une déficience gonadique à l'origine, mais il n'apporte aucun autre fait en la faveur de cette hypothèse. En 1926, Thomas publie 8 autres cas d'absence d'incisives latérales supérieures, mais l'analyse des pédigrés, trop restreints, ne lui permet pas d'affirmer ou d'infirmer qu'il s'agit bien d'une mutation dominante. En 1927, Gardner donne une famille où apparaissent 14 cas (3 hommes et 11 femmes) avec absence de toutes les incisives, plus des canines bicuspidées, morphologiquement proches des prémolaires, et l'absence constante de troisième molaire, les 14 cas ont été vérifiés radiologiquement pour s'assurer de l'absence de germes. En 1930, Huskins rapporte l'absence des incisives latérales supérieures associée à l'absence des incisives centrales inférieures, il en existe 7 cas dans la même famille (5 hommes et 2 femmes). En 1931, Baisch cite le cas, encore plus complexe, d'une jeune fille qui, avec l'absence d'incisives latérales supérieures, avait aussi une polydactylie, une syndactylie avec une anonychie et hypoplasie phalangino-phalangettienne; dans sa famille, on relevait 3 cas de syndactylie en quatre générations et un pied bot bilatéral.

En 1932, Schulz cite les travaux de Röse : dans une série de 15.000 cas, cet auteur aurait trouvé soit une absence, soit une dégénérescence d'une ou des deux incisives latérales supérieures dans 6 % de la population en Scandinavie; 2 à

4 % en Europe Centrale; 1,4 % en Grèce, et 1 % chez les « coloured » américains. Dans cette vaste statistique, le nombre de femmes atteintes serait bien plus grand que le nombre d'hommes et la dentition définitive beaucoup plus touchée que la dentition de lait, au contraire rarement atteinte. Schulz se penche alors sur le sujet, et ayant trouvé un gorille dont les incisives latérales supérieures étaient très réduites et un singe hurleur auquel manquait une incisive latérale supérieure, il conclut à une tendance évolutive du plasma germinatif des Primates. Il rapporte encore le cas d'une famille où, en quatre générations, on constatait sept fois l'absence et trois fois la réduction des incisives latérales supérieures. Les 10 sujets atteints étant tous des femmes, aucun homme n'ayant, ni n'ayant transmis la mutation, il pense à un linkage possible du gène avec le chromosome X. Il se demande aussi si c'est toujours un caractère lié au sexe, mais il croit plutôt à une plus grande fréquence chez la femme dont le pédigré qu'il rapporte serait un cas extrême. Il a vu, de plus, un noir sénégalais n'ayant pas d'incisives latérales supérieures. D'après lui, cette réduction ou absence des incisives supérieures est l'anomalie dentaire la plus fréquente; il ajoute enfin qu'à sa connaissance il n'a pas été décrit d'individu homozygote pour cette mutation.

Adams, en 1932, cite une famille où 13 sujets, en trois générations, n'ont aucune incisive. En 1933, Cockayne cite 33 hommes et 39 femmes qu'il a examinés n'ayant pas d'incisives latérales supérieures. En 1934, Jöhr fait une enquête dans un village suisse où le taux de consanguinité est élevé : sur 162 personnes, 1/3 présentait soit l'absence, soit la réduction des incisives latérales supérieures; les pédigrés confirment la transmission héréditaire de la mutation, et l'un d'eux montre que 60 personnes descendant d'un couple vivant au début du XVIII^{e} siècle présentent toutes une atteinte des incisives latérales supérieures.

Keeler, en 1935, publie de nombreux pédigrés et, sans écarter le rôle possible de la syphilis dans cette anomalie, il

en atténue l'importance, ainsi que celle d'autres facteurs, qui avaient été avancés comme déterminants : en particulier, le régime alimentaire et les glandes endocrines. En trois générations, il observe cinq femmes de la même famille qui perdirent leurs incisives latérales supérieures de deuxième dentition entre 10 et 13 ans, ce qui dénote une fragilité particulière de ces dents. Dans une autre famille, un diasthème important entre les incisives centrales est associé à l'absence d'incisives latérales supérieures. Un mariage consanguin dans cette famille a eu un enfant sans incisives latérales supérieures et dont les incisives latérales inférieures étaient bicuspidées. Il cite un auteur japonais, Yamagouchi, qui rapportait le cas semblable d'un père et de ses deux fils ayant une absence d'incisives latérales supérieures, associé à un diasthème important des incisives centrales et des canines.

Ashley Montagu, en 1940, estime, après avoir fait une enquête sur la question, que c'est un caractère commun à tous les hominidés; il a trouvé les proportions suivantes de personnes atteintes : Chinois, 2 %; Japonais, 4 %; Noirs, 1,5 %; Noirs métissés, 5 %; chez les Bantous et les Mélanésiens, il n'a trouvé que de très rares cas, et la proportion est voisine de 0 %. En 1941, Greep, étudiant en laboratoire des rats blancs chez lesquels il avait trouvé une mutation avec absence de toutes les incisives supérieures, procède à des croisements appropriés qui lui démontrent que c'est un caractère récessif.

En 1949, enfin, Mandeville publie une enquête où pour la première fois apparaît la fréquence de la mutation dans une population non sélectionnée, avec recherche des pédigrés et confirmation radiologique des observations aussi souvent que cela a été possible. Profitant de la visite dentaire scolaire effectuée en 1948 dans le Middlesex, 2.314 enfants de 8 à 15 ans ont été examinés; l'on a ainsi dépisté 22 enfants (11 garçons et 11 filles), chez lesquels, au moins, une incisive latérale supérieure est absente, il n'a pas été tenu compte des dents réduites, sauf pour les pédigrés.

Voici le tableau de fréquence publié par cet auteur (l'année 1940 est douteuse, les enfants ayant un âge limite).

Tableau A.

ANNÉE DE NAISSANCE		1933	1934	1935	1936	1937	1938	1939	1940	Total
Filles	Total examinées	30	203	165	66	188	170	193	64	1.079
	Nombre de cas.	1	2	2	0	3	2	1	0	11
Garçons	Total examinés	35	174	203	157	231	183	191	61	1.235
	Nombre de cas.	1	1	2	1	3	2	1	0	11
Total	examinés	65	377	368	223	419	353	384	125	2.314
	des cas	2	3	4	1	6	4	2	0	22

Chaque cas est ensuite étudié et décrit en particulier avec le pédigré de tous ceux chez lesquels il a été trouvé un autre cas familial (les frères et sœurs étant souvent trop jeunes, les fratries ont rarement donné lieu à une observation).

Le degré de manifestation de la mutation chez les sujets dépistés et chez leurs apparentés est classé de la façon suivante :

— absence des deux invisives latérales supérieures, associée à d'autres manifestations dentaires;
— absence des deux incisives latérales supérieures;
— absence d'une incisive latérale supérieure, l'autre étant réduite;
— les deux incisives latérales supérieures réduites;
— une seule incisive latérale supérieure réduite.

Ayant trouvé autant de cas parmi les garçons que parmi les filles, Mandeville élimine l'hypothèse d'un caractère « sex-linked ». Il donne, par contre, des détails et émet des hypothèses en accord avec ses résultats. Souvent, dit-il, et cela en contradiction avec la littérature générale, les parents ne s'étaient pas aperçus de cette anomalie, surtout lorsqu'il ne s'agissait que de la réduction des dents; ils déclarent tous que les dents de lait étaient parfaites et, en effet, presque toujours les dents définitives sont seules absentes; 2 à 3 % de

la population seraient porteurs du gène de cette anomalie; la pénétrance en serait plus ou moins forte, car sur 47 frères et sœurs étudiés, 5 seulement avaient une absence totale d'incisives latérales supérieures et 9 d'entre eux avaient une réduction d'une ou des deux dents. Les mariages entre porteurs de gènes sont rares : 1 sur 1.600 environ, et il est sage de contre-indiquer les mariages consanguins. Il n'a été trouvé aucun cas de syphilis congénitale et aucun cas d'association à un bec-de-lièvre. En conclusion, il voit dans cette anomalie une mutation dominante de pénétrance peu forte avec des cas sporadiques en plus.

En 1950, H. Maltête, dans une leçon clinique, exprime l'opinion de nombreux stomatologistes, qu'il approuve, mettant l'accent sur l'association fréquente de malformations osseuses et d'absence des incisives latérales supérieures. Il pense que l'agénésie des incisives latérales supérieures peut être une manifestation de rachitisme grave : « Si l'intoxication rachitique est assez importante, écrit-il, elle peut atrophier le germe et supprimer la dent : cette agénésie est exceptionnelle pour les dents de lait, mais elle est assez fréquemment observée pour les incisives latérales et les prémolaires supérieures permanentes. »

DEUXIEME PARTIE

L'ENQUETE : METHODES ET RESULTATS

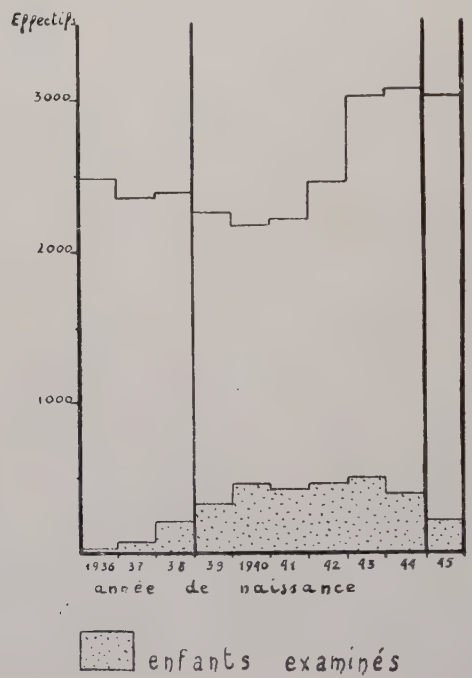
Nous nous sommes livré à une enquête, que nous regrettons de n'avoir pu étendre davantage, sur les enfants d'âge scolaire de la ville de Bordeaux. Grâce au bienveillant appui des médecins de l'Hygiène scolaire, nous avons pu examiner personnellement 1.617 filles et 1.534 garçons, soit au total 3.151 enfants, dont 44 ayant moins de 8 ans 1/2 ont été éliminés de l'enquête. Il reste finalement 3.107 enfants : 1.579 filles et 1.528 garçons, ayant de 8 ans 1/2 à 17 ans 1/2. Sur cet ensemble, 2.554 ont entre 9 ans 1/2 et 15 ans 1/2, ils représentent 1/6 du total des enfants de cet âge habitant Bordeaux. (voir graphique p. 22).

Aucune sélection n'a été faite, les enfants venant tant des écoles publiques que des établissements d'enseignement libre, des collèges que des lycées. Leur examen s'est poursuivi sur une période s'étendant de novembre 1953 à avril 1954. Dans la mesure du possible, nous avons revu, dans le courant du mois de juin 1954, tous ceux qui avaient été dépistés.

Nous avons retenu dans cette enquête tous les enfants présentant soit une absence bilatérale, soit une absence unilatérale, associée ou non à une réduction de la dent symétrique, soit enfin une réduction des deux ou d'une seule incisive latérale supérieure. Nous entendons par dent réduite celle dont

les dimensions ne dépassent pas, en longueur ou en largeur, la moitié de celles d'une dentition normale. Nous avons ainsi éliminé 18 filles et 12 garçons dont les dents ne sont que légèrement réduites.

Lorsque nous avons revu ces enfants, nous avons pu nous



assurer, pour les deux tiers des cas environ, de la présence ou de l'absence du germe dentaire en cause par un examen radiographique. Enfin, dans la mesure où les intéressés ont bien voulu s'y prêter, nous avons examiné la proche famille des enfants porteurs des anomalies objet de notre étude.

La radiographie nous a fait éliminer 8 enfants (4 filles et 4 garçons) qui présentaient : l'un une inclusion (1), et les 4 autres un retard d'éruption.

---

(1) Il s'agit d'une fille née en 1942 ayant l'incisive latérale supérieure droite et la canine gauche incluses.

Nous donnons ci-dessous deux tableaux des résultats de notre enquête :

Le premier (tableau B) est présenté dans les mêmes conditions que celui de Mandeville afin de faciliter les comparaisons, et il n'est tenu compte, pour ce tableau, que des absences uni ou bilatérales.

Tableau B.

ANNÉE DE NAISSANCE		1938	1939	1940	1941	1942	1943	1944	1945	Total
Filles..	Total examinées	92	160	242	236	239	225	172	134	1.500
	Nombre des cas	1	2	6	4	3	2	1	3	22
Garçons	Total examinés.	124	160	214	193	219	274	220	88	1.492
	Nombre des cas	2	3	2	2	0	2	1	3	18
Total...	examinés	216	320	456	429	453	499	392	222	2.992
	des cas	3	5	8	6	3	4	2	6	37

Le second (tableau C) p. 24 contient l'ensemble et le détail de nos observations. La distinction entre l'absence d'incisive latérale supérieure droite et l'absence symétrique gauche a fait apparaître, en effet, une certaine différence entre les sexes qu'il est intéressant d'étudier :

Description des cas.

Nous avons rassemblé ici tous les renseignements que nous avons pu réunir sur les enfants retenus par cette enquête. Sur tous nous avons quelques détails recueillis au moment de la visite médico-scolaire. Sur 23 filles et 13 garçons, dont nous avons pu voir par la suite la famille, nous avons un dossier plus complet; sur 16 filles et 8 garçons, nous avons pu procéder à une radiographie dentaire.

Tableau C.

Année de naissance	Filles examinées au total	FILLES : CAS DÉPISTÉS							Garçons examinés au total	GARÇONS : CAS DÉPISTÉS							FILLES + GARÇONS	
		Absence de D^2 et G^2	Absence de D^2 G^2 réduite	Absence de G^2	Absence de D^2 G^2 normale	Absence de G^2 D^2 normale	D^2 et G^2 réduites	D^2 ou G^2 réduite		Absence de D^2 et G^2	Absence de D^2 G^2 réduite	Absence de G^2 D^2 réduite	Absence de D^2 G^2 normale	Absence de G^2 D^2 normale	D^2 et G^2 réduites	G^2 réduite D^2 normale	Nombre de cas au total	Examinés au total
1936....	21								9								0	30
1937....	58	2					1		27							1	4	85
1938....	92				1				124	2							3	216
1939....	160	1		1			1		160	1			1	1	1	1	8	320
1940....	242		1	2	2	1	2		214		1				1		10	436
1941....	236	2	1		1		1		193	1				1	2		9	429
1942....	239	1	1		1				219								3	458
1943....	225	1			1		1		274	1		1			2		7	499
1944....	172				1		1		220					1			3	392
1945....	134	1			2				88	1			1	1			6	222
Totaux..	1.579	8	3	3	9	1	7	0	1.528	6	1	1	2	4	6	2	53	3.107
		31								22								

N. B. — On remarquera que D^2 est absente 12 fois contre 4 fois pour G^2 chez les filles et 3 fois contre 5 chez les garçons; de plus, chez ces derniers, il y a 2 cas de réduction de G^2 seule.

SÉRIE F

Cas n° 1. — Sab... (Ca.), née en septembre 1937; absence des deux incisives latérales supérieures, diastème important entre les incisives centrales et les canines, vérifiée radiographiquement; fille unique, orpheline, père tué pendant la guerre, mère décédée en couches, bon état général.

Cas n° 2. — Cas... (Cl.), née le 28 décembre 1937; absence des deux incisives latérales supérieures vérifiée par deux clichés radiologiques; le père et la mère présentent tous deux la même absence bilatérale des incisives latérales supérieures, la grand-mère paternelle, encore vivante, n'a plus sa dentition. Cette fille unique est née à terme (3 kg. 500), a été nourrie au sein; elle a eu sa première dent à 9 mois, a marché à 1 an, a eu de nombreuses maladies d'enfant : rougeole, coqueluche, varicelle, entérite, bronchites et une pneumonie. Ses amygdales sont normales. Une primo-infection tuberculeuse, en février 1946, a nécessité une surveillance de l'état général pendant deux ans, mais actuellement elle est en parfaite santé, présente seulement un peu d'hypotonie abdominale et une légère obésité (1 m. 58, 68 kilos). Il n'est pas possible de savoir si elle est homozygote.

Cas n° 3. — Lat... (An.), née en octobre 1939; absence des deux incisives latérales supérieures, vérifiée radiologiquement. Ni les parents, ni le frère aîné, ni une sœur plus jeune, ne présentent d'anomalie dentaire. Diphtérie à 3 ans 1/2 rapidement traitée, sans séquelles; primo-infection tuberculeuse à 10 ans, qui nécessite trois années de surveillance. Bon état général actuel.

Cas n° 4. — Lac... (A.-M.), née en octobre 1941; absence des deux incisives latérales supérieures sans diastème. Ni la grand-mère maternelle, ni les parents, ni une sœur de 8 ans, ne présentent de particularités dentaires. Vue défectueuse, bon état général.

Cas n° 5. — Mar... (A.-M.), née en décembre 1941, absence des deux incisives latérales supérieures, vérifiée par un cliché radiologique; les parents et un frère de 6 ans sont indemnes. Nombreuses maladies d'enfant : Rougeole, coqueluche, varicelle, bronchites. Aujourd'hui : Faiblesse générale de constitution, adénoïdisme, rachitisme. Travail scolaire très satisfaisant.

Cas n° 6. — Mon... (Ja.), née en septembre 1942; absence des deux incisives latérales supérieures, vérifiée par la radiologie. Père, mère et deux sœurs de 9 et 10 ans ne présentent pas d'anomalies dentaires. Enfant malingre, chétif, se tenant mal, ce qui a nécessité une gymnastique corrective. Intestin très fragile.

Cas n° 7. — Dey... (Da.), née en octobre 1943; absence des deux incisives latérales supérieures, vérifiée par la radiographie. Père, mère et deux frères plus jeunes indemnes. Une petite sœur de 5 ans n'a pas d'incisives latérales supérieures à sa première dentition, ce qui a été également le cas du sujet d'après les parents. A 7 ans, primo-infection grave. Au foyer pulmonaire s'est ajoutée une kérato-conjonctivite phlycténulaire tuberculeuse, sans séquelles. Traitée actuellement, ainsi que sa petite sœur, pour rachitisme.

Cas n° 8. — Che... (M.-A.), née en juillet 1945, absence des deux incisives latérales supérieures; les parents et un frère puîné sont indemnes. Maladies d'enfant : Rougeole, scarlatine, varicelle, bronchites. Etat général satisfaisant.

Cas n° 9. — Cha... (Rég.), née en avril 1940; absence de D_2, vérifiée radiologiquement, G_2 réduite et morphologiquement proche d'une canine (fig. 1 et 2). Son frère, 19 ans, a G_2 réduite, une absence des deux prémolaires supérieures gauches et une seule prémolaire supérieure droite. Le père a un palais réduit, ogival et une seule prémolaire supérieure des deux côtés. La mère ne présente aucune anomalie. Maladies d'enfant : Rougeole, scarlatine, coqueluche, diphtérie sans séquelles, bronchites fréquentes; opérée des amygdales l'an dernier; très chétive et maigre; omoplates décollées; non encore réglée.

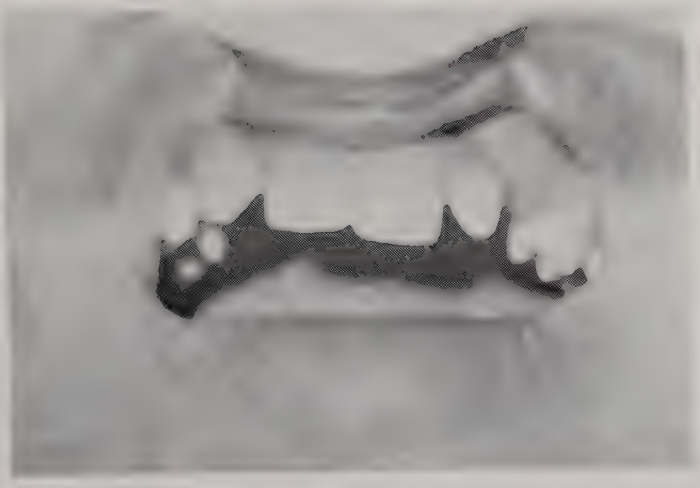


Fig. 1

Fig. 2

Cas n° 10. — Lau... (Ir.), née en janvier 1941; absence de D_2; G_2 réduite. La mère a une dentition identique; le père est décédé; nous n'avons pas pu voir un frère aîné, absent. Présente depuis deux ans des furoncles des deux conduits auditifs externes.

Cas n° 11. — Aub... (Ja.), née en avril 1942; absence de D_2, vérifiée radiologiquement; G_2 réduite. Le père également n'a pas d'incisive latérale supérieure droite; la mère est indemne. Le sujet présente un palais ogival, un léger rachitisme général et une très grande nervosité. Travail scolaire satisfaisant. La radiographie a montré une canine gauche incluse dans le maxillaire supérieur.

Cas n° 12. — Gra... (An.), née en mai 1939; absence de G_2, vérifiée radiologiquement; D_2 réduite. Le père, la mère, un frère et une sœur ne présentent rien d'anormal, mais une cousine germaine, décédée accidentellement depuis l'enquête, avait les mêmes particularités dentaires. Dès 1945, signalée pour scoliose, gros ventre, ganglions; en 1946 et 1947, maigreur, lymphatisme, caries dentaires. Actuellement, état général redevenu satisfaisant.

Cas n° 13. — Laf... (An.), née en janvier 1940; absence de G_2; D_2 réduite. La mère a une absence de G_2. Nous n'avons pas pu examiner le père. Le sujet, actuellement en bon état général, a été traité pour rachitisme jusqu'en 1948.

Cas n° 14. — Pel... (Mo.), née en mai 1940; absence de G_2, vérifiée radiologiquement, et D_2 réduite. Aucun cas familial n'a été relevé, tant chez les parents que chez un jeune frère. A été traitée à l'âge de 9 mois à 2 ans pour spina-ventosa du cubitus et du tibia gauches. Déviation de la colonne vertébrale nécessitant, depuis l'an dernier, la mécanothérapie.

Cas n° 15. — Dus... (Jo.), née en mai 1938, absence de D_2, vérifiée radiologiquement. Le père présente une absence des deux incisives latérales supérieures, et la mère l'incisive latérale supérieure droite réduite. Cette fille unique est chétive et adénopathique. Une primo-infection, au moment de ses premières règles, en septembre 1950, a nécessité une surveillance d'un an.

Cas n° 16. — Cas... (Lu.), née en mars 1940; absence de D_2, associée à un bec-de-lièvre avec fissure palatine. Il n'a pas été possible de revoir l'enfant ni sa famille. Le sujet présente un retard staturo-pondéral important. On peut préciser : 1 m. 47 et 35 kilos.

Cas n° 17. — Gal... (Mi.), née en mars 1940; absence de D_2. Il n'a pas été possible de voir la famille. Etat général satisfaisant.

Cas n° 18. — Duc... (Mo.), née en avril 1941; absence de D_2, vérifiée radiologiquement. La mère présente la même particularité. Le père n'a pas été vu. Depuis 1947, état général légèrement déficient, attitude scoliotique nécessitant une gymnastique corrective.

Cas n° 19. — Fil... (Ni.), née en septembre 1942, absence de D_2. Les parents ne présentent aucune anomalie dentaire; l'enfant est petite, rachitique, avec un aplatissement thoracique et une atrésie du maxillaire supérieur. Une attitude scoliotique a nécessité une gymnastique corrective depuis l'an dernier.

Cas n° 20. — Pru... (Cl.), née en février 1943; absence de D_2, vérifiée à la radiographie. La famille ne présente aucune anomalie dentaire. L'enfant est en très bonne santé.

Cas n° 21. — Ram... (Mi.), née en mars 1944; absence de D_2. Un cliché radiographique a montré, en outre, une inclusion de la canine supérieure gauche. La mère et un frère puîné ne présentent aucune anomalie. Le père n'a pas été vu. Enurésie non encore corrigée; état général satisfaisant.

Cas n° 22. — Led... (Ja.), née en novembre 1945; absence de D_2. La mère et une sœur sont indemnes. Il n'a pas été possible de voir le père. Etat général satisfaisant.

Cas n° 23. — Dug... (Ch.), née en décembre 1945; absence de D_2, vérifiée radiologiquement. Ni le père, ni la mère, ne présentent d'anomalie dentaire. Fille unique, très chétive, retard staturo-pondéral considérable. Travail scolaire très satisfaisant.

Cas n° 24. — Rou... (Ni.), née en novembre 1940; absence de G_2. La mère et une sœur cadette sont indemnes. Nous n'avons pu examiner le père. Taille faible; depuis 1949, attitude scoliotique, devenue scoliose dorso-lombaire constituée, malgré la mécanothérapie. Nombreuses caries dentaires.

Cas n° 25. — Pai... (Ja.), née en novembre 1937; réduction des deux incisives latérales supérieures. Père et mère inconnus. Etat général satisfaisant.

Cas n° 26. — Leg... (Lu.), née en mars 1939; réduction des deux incisives latérales supérieures. Nous n'avons pu voir les parents. Etat général légèrement déficient.

Cas n° 27. — Riv... (Fr.), née en juin 1940; incisives latérales supérieures réduites. Chétive, a eu coqueluche, varicelle, paludisme. Présente depuis un an de nombreuses caries dentaires et une attitude scoliotique nécessitant une gymnastique corrective. Les parents n'ont pu être vus.

Cas n° 28. — Tab... (Li.), née en décembre 1940; réduction des deux incisives latérales supérieures. Nous n'avons pu voir la famille. Enfant très nerveuse qui, malgré un assez bon état général, présente depuis le début de l'an dernier une scoliose dorsale non encore redressée.

Cas n° 29. — Fol... (Ch.), née en mai 1941; réduction des deux incisives latérales supérieures. Nous n'avons pu voir la famille. Etat général satisfaisant.

Cas n° 30. — Nab... (Hu.), née en mai 1943; réduction des deux incisives latérales supérieures. Le père présente une réduction identique; la mère a une dentition normale. Cette fille unique, trop petite pour son âge (1 m. 36, 27 kilos), a de nombreuses caries dentaires. Son travail scolaire est très satisfaisant.

Cas n° 31. — Le C... (Ni.), née en décembre 1944, présente une réduction des deux incisives latérales supérieures. Nous n'avons pu voir la famille. Bon état général.

SÉRIE G

Cas n° 1. — Pla... (J.-C.), né en mars 1938; absence des deux incisives latérales supérieures, vérifiée par un cliché radiologique. La mère et un oncle maternel présentent la même particularité;

le père et un jeune frère sont indemnes. Le sujet, à la suite d'un accouchement très dystocique, a gardé une paralysie de l'avant-bras gauche par élongation du plexus cervical et une atrophie de la jambe gauche. Il a fait également une hémorragie méningée et des crises convulsives jusqu'à 7 ans; il présente encore une légère dysphasie et une alexie totale; son palais, fortement ogival, permet de penser à une association de rachitisme.

Cas n° 2. — Cou... (Cl.), né en juin 1938; absence totale d'incisives latérales supérieures, vérifiée radiologiquement. Le père, la mère et un frère aîné ne présentent aucune particularité dentaire. Très bonne santé et très bon travail scolaire.

Fig. 3.

Cas n° 3. — Out... (Ig.), né en octobre 1939; absence des deux incisives latérales supérieures, vérifiée radiographiquement (fig. 3). Il ne nous a pas été possible de voir la famille. Le sujet nous précise que des recherches ont déjà été faites par le praticien de la famille et qu'aucun antécédent n'a été découvert. Un souffle cardiaque présystolique, surveillé depuis deux ans, a disparu cette année. Un décollement de l'omoplate gauche a été corrigé par une gymnastique corrective appropriée.

Cas n° 4. — Rod... (An.), né en décembre 1941; absence des deux incisives latérales supérieures. La mère, un frère et une sœur plus jeunes ne présentent aucune anomalie. En 1946, signalé pour gros ventre, triple hernie : ombilicale, crurale et inguinale qu'il a encore aujourd'hui, avec une attitude cypho-scoliotique.

Cas n° 5. — Mas... (Jo.), né en août 1943; absence des deux incisives latérales supérieures, vérifiée radiologiquement. La mère et un frère, âgé de 12 ans, ne présentent aucune particularité. Nous n'avons pu voir le père. A part une vue défectueuse, l'enfant est en bonne santé.

Cas n° 6. — Thi... (Ro.), né en octobre 1945; absence des deux incisives latérales supérieures. La mère ne présente aucune particularité; le père n'a pas été vu. A fait de la décalcification générale après un début de mastoïdite qui a nécessité une opération. Enfant très nerveux, mais dont le travail scolaire est très satisfaisant.

Fig. 4.

Cas n° 7. — Lam... (Be.), né en décembre 1940; absence de D_2, vérifiée radiologiquement; réduction de G_2 (fig. 4). Le père présente la même particularité; la mère et deux frères aînés sont indemnes Enfant maigre, adénoïdien, au thorax en carène, dont l'état général est déficient depuis 1946, présente une réduction de l'acuité

visuelle de l'œil droit, suit des séances de gymnastique orthopédique depuis 1950. Enurésie non encore corrigée.

Cas n° 8. — Kel... (Ra.), né en janvier 1943; absence de G_2; réduction de D_2 et absence de deux prémolaires inférieures; le tout vérifié par des clichés radiologiques. Le père, la mère, un frère aîné, deux frères et une sœur puînés ne présentent aucune particularité dentaire. Le sujet ne mesure que 1 m. 22, et son état général est légèrement déficient.

Cas n° 9. — Cha... (Be.), né en avril 1939; absence de D_2. La famille n'a pas été vue. Signalé depuis 1949 pour mauvais état général et de nombreuses caries dentaires (1 m. 70, 53 kilos).

Cas n° 10. — Rif... (Be.), né en janvier 1945; absence de D_2 et de deux prémolaires supérieures, vérifiée par un cliché radiologique. La mère et un frère aîné ne présentent aucune particularité dentaire; le père n'a pas été vu. Le sujet est en bonne santé.

Cas n° 11. — Lah... (X.), né en novembre 1939; absence de G_2. La famille est indemne. L'état général de l'enfant est bon et son travail scolaire est satisfaisant.

Cas n° 12. — Des... (J.-L.), né en février 1941; absence de G_2, vérifiée radiographiquement. Aucune anomalie dentaire relevée chez la mère, le père et une sœur aînée. L'enfant est de petite taille; il présente une grande nervosité, un retard intellectuel qui ne lui a permis de parler qu'à 5 ans. Il a un strabisme convergent important.

Cas n° 13. — Bec... (J.-R.), né en octobre 1944: absence de G_2. Le père, la mère et un frère aîné ont une dentition normale. Le sujet a de nombreuses caries dentaires, mais son état général est bon.

Cas n° 14. — Bou.. (Pi.), né en mai 1945; absence de G_2. La mère ne présente aucune anomalie dentaire; le père n'a pas été

vu. L'enfant présente de nombreuses caries dentaires; son état général est satisfaisant.

Cas n° 15. — Por... (J.-P.), né en janvier 1939; réduction des deux incisives latérales supérieures. Nous n'avons pas vu la famille. Adénoïdisme, maigreur, état général légèrement déficient.

Cas n° 16. — Seb... (He.), né en juin 1940; réduction des deux incisives latérales supérieures. Nous n'avons pu voir la famille. Quelques caries dentaires. A signaler également la présence de deux canines inférieures supplémentaires. Bon état général.

Cas n° 17. — Mer... (J.-P.), né en mai 1941; réduction des deux incisives latérales supérieures. La famille n'a pas été vue. Bon état général, mais nombreuses caries et malpositions dentaires.

Cas n° 18. — Giv... (Mi.), née en octobre 1941; réduction des deux incisives latérales supérieures. Nous n'avons pu voir la famille. Le sujet est en bonne santé.

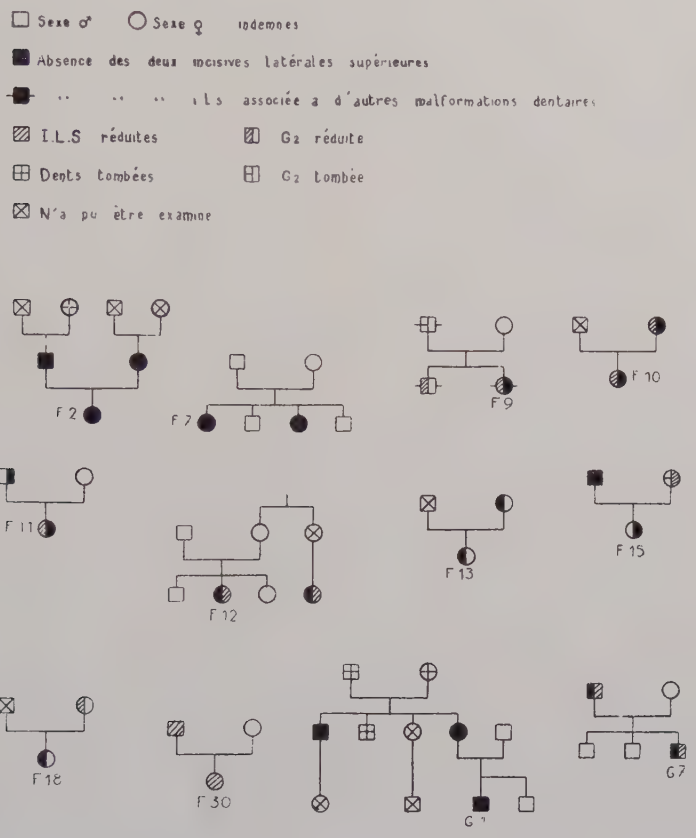
Cas n° 19. — Cal... (Ch.), né en mai 1943; réduction des deux incisives latérales supérieures. Nous n'avons pas vu la famille. L'enfant est en bonne santé, mais présente, depuis 1949, de nombreuses caries dentaires.

Cas n° 20. — Ber... (Em.), né en octobre 1943: réduction des deux incisives latérales supérieures. La famille n'a pas été vue. Le sujet a été suivi pendant une année, à la suite d'une primo-infection tuberculeuse en 1949. Son état général est resté déficient depuis lors.

Cas n° 21. — De M... (Lo.), né en juin 1937, présente une réduction de G_2 seule. Nous n'avons pas vu sa famille. Son état général est bon.

Cas n° 22. — All... (Ge.), né en août 1939; réduction de G_2 seule. Nous n'avons pu voir ses parents; quatre frères et une sœur puînés ne présentent rien d'anormal dans leur dentition.

L'état général du sujet est très déficient. Après une primo-infection en 1951, il a acquis une attitude cyphotique non encore corrigée (1).



Contrairement à ce qu'avait constaté Mandeville, un grand nombre de parents s'étaient préoccupés de la dentition de leurs enfants et quatre d'entre eux avaient été vus par un praticien spécialement pour cette question.

(1) Un sujet âgé de 11 ans, qui nous a été signalé en dehors de notre enquête, présente une absence (vérifiée par clichés radiographiques) des quatre incisives latérales, supérieures et inférieures; les parents, le frère et la sœur ont une dentition normale. Ce sujet est en parfaite santé.

Sur le total de 36 familles que nous avons pu examiner, au moins partiellement, nous avons trouvé douze fois un ou plusieurs cas se rapportant à notre sujet. Nous publions, pour plus de clarté, le pédigré succinct de chacun de ces cas, l'enfant dépisté par l'enquête étant désigné par sa série et son numéro. (voir schéma p. 35).

TROISIEME PARTIE

DISCUSSION

L'expressivité de cette mutation, très variée comme nous l'avons vu, confirme les présomptions de sa faible pénétrance; elle a retenu tout particulièrement notre attention. En effet, les incisives ont, comme les autres dents humaines, une origine complexe. L'embryologiste d'Eternod a, en 1896, publié un « *Essai d'une théorie de dérivation de la dentition humaine d'un type bicuspidien unique* », théorie qu'il a reprise en 1900, au XIII[e] Congrès international de Médecine, dans sa communication sur la « *Démonstration avec pièces à l'appui de notre théorie bicuspidienne de l'appareil dentaire humain* ». Cette théorie, aujourd'hui confirmée et admise par un grand nombre de stomatologistes, a été résumée clairement dans les conclusions de la thèse de E. Oltramare, son élève, à laquelle nous empruntons les passages suivants :

« Les dents peuvent être considérées comme étant dérivées d'un type simple que l'on trouve, du reste, réalisé dans quelques espèces animales inférieures : la dent conoïde; ce type conoïde qui n'existe plus à l'état normal dans les organismes supérieurs peut se trouver réalisé, même chez l'homme, dans certains cas pathologiques (dents surnuméraires, kystes dermoïdes). Ainsi, chez l'homme, les dents les plus simples seraient constituées par un redoublement de la forme élémentaire primitive : les incisives et même les canines, que l'on considère généralement comme étant des dents unicuspidées, partant uniradiculaires, seraient ainsi en

réalité des bicuspidées dont un cuspide, le postérieur, serait considérablement atrophié... Il est probable que, dans leur état primitif, les deux dentitions de lait et de remplacement des ancêtres de l'homme étaient constituées par deux rangées de dents conoïdes : une ventrale, l'autre dorsale... Pour constituer les prémolaires, les canines et les incisives, nous affirmons que, dans chacune de ces dents, une dent conique de la rangée ventrale s'est fusionnée avec une dent conique de la région dorsale... Dans leur développement embryologique, les follicules dentaires élaborent, pour chaque dent, autant de conoïdes élémentaires (chapeaux dentaires) qu'il y a de dents coniques primaires : donc, pour chaque dent bicuspide, on a deux chapeaux primaires. C'est la règle que les conoïdes ventraux apparaissent toujours avant les dorsaux dans les follicules dentaires. Leur fusion n'a lieu que plus tard, et seulement quand ils ont atteint leur écartement définitif normal. »

Beaucoup de faits tératologiques, pathologiques ou d'anatomie comparée plaident en faveur de la théorie de d'Eternod. En particulier, en ce qui concerne les incisives qui nous intéressent, il existe un sillon qui peut être retrouvé près du collet dentaire et suivi jusqu'aux racines, dit « sillon intercuspidien principal » par d'Eternod. Ce sillon signale la coalescence des deux bourgeons, ventral et dorsal, de la dent. Or, et c'est là le point que nous voulions souligner, de nombreuses dents réduites que nous avons examinées se rapprochent considérablement du type conoïde simple. Elles n'ont pas de talon (vestige du bourgeon dorsal) sur leur face linguale; cette particularité permet de supposer qu'un seul des deux chapeaux dentaires a pu se manifester. L'expression de l'incisive latérale supérieure peut donc être scindée en ses deux composantes, ce qui suggère une origine polygénique. On remarque, en outre, que dans les pédigrés, si un parent d'un sujet présentant une réduction dentaire unilatérale est atteint, il s'agit presque toujours du même côté. Nous avons remarqué le cas du numéro 9 de la série F, dont nous avons

reproduit un cliché occlusal (fig. 2) montrant la forme conoïde de G_2 (on y distingue aussi la canine gauche en inclusion physiologique).

La syphilis congénitale a pu être suspectée dans un seul cas (série G, cas 8); il ne semble donc pas qu'elle intervienne dans le processus de ces agénésies.

Le cas 16 de la série F semblerait confirmer l'hypothèse de Lucas. Cette jeune fille de 14 ans présente un bec-de-lièvre à droite, avec absence de D_2, compliqué d'une fissure palatine importante (4 mm. de large environ) allant jusqu'au voile du palais. Au jour de notre examen, le sujet n'avait subi aucune intervention chirurgicale. Mais dans aucun autre cas nous n'avons constaté, en dehors de l'étroitesse du palais ou de sa forme ogivale, de malformation ni de trace de bec-de-lièvre. Cette affection ne semble donc pas en cause dans les agénésies qui nous intéressent.

Par contre, le nombre de cas de rachitisme et de déficience générale du squelette est particulièrement élevé, surtout dans le sexe féminin : 17 filles sur 31 sont atteintes et 8 garçons sur 22. Il est difficile de se faire une idée sur la fréquence du rachitisme dans la population scolaire bordelaise, mais la proportion, d'après l'échantillon que nous avons examiné, est certainement très inférieure à 1/10. Il semble, par conséquent, logique de rattacher à cette mutation une prédisposition au rachitisme. Le gène serait pléiotrope et commanderait à la fois la présence des bourgeons des incisives latérales supérieures et une partie de la calcification du squelette. Dans les deux familles (cas 2 et 15 de la série F), où le père et la mère sont porteurs de la tare, les enfants ne paraissent pas plus touchés que les autres.

Nous avons confié les résultats de notre enquête à M. le Docteur Duhamel, qui a bien voulu procéder à leur exploitation au point de vue statistique.

D'abord la fréquence de la mutation dans la population :

Sur 1.579 filles examinées, 31 présentaient l'anomalie à un degré quelconque, donnant un pourcentage d'anormales :

$$p\ ♀ = 0{,}01964, \text{ soit} \neq 1{,}9\ \%.$$

Sur 1.528 garçons, 22 étaient anormaux, donnant le pourcentage ci-après :

$$p\ \sigma^{\prime} = 0{,}01440, \text{ soit} \neq 1{,}4\ \%.$$

Sur un total de 3.107 enfants, le nombre d'anormaux est de 53; le pourcentage est de :

$$p = 0{,}01706, \text{ soit} \neq 1{,}7\ \%.$$

Il existe une probabilité égale à 0,27 pour que la différence $p\ \varphi - p\ \sigma^{\prime}$ soit atteinte par les fluctuations d'échantillonnage. Cette différence entre les sexes n'est donc pas statistiquement significative, et l'on peut fondre ensemble les deux populations. On adoptera donc comme meilleure valeur de p :

$$\boxed{0{,}01706}$$

Si l'on se fixe un coefficient de risque de 0,05 on trouve :

$$p = 0{,}01706 \pm 0{,}0070, \text{ intervalle fort étroit.}$$

Ce qui veut dire qu'il y a une probabilité de 0,95 pour que le pourcentage de sujets anormaux dans la population totale bordelaise soit compris entre 1,75 et 1,66 %.

Avec un coefficient de risque de 0,01, on trouve :

$$p = 0{,}01706 \pm 0{,}0045 \text{ et } 0{,}01751 > p > 0{,}1661.$$

Les chances d'un mariage entre porteurs de l'anomalie sont voisines de 1/3.450.

L'hypothèse admettant que ce caractère est lié au sexe étant écarté, examinons celle où il serait récessif :

La probabilité théorique Q pour qu'un individu anormal ait un parent au moins anormal est égale à 0,244, on devrait trouver chez les n sujets anormaux, nQ ayant un parent au moins anormal.

Effectif de l'échantillon	Nombre de parents anormaux		Pourcentage de parents anormaux		Écart entre le % théorique et le % expérimental	π de cet écart
	Théorique	Expérimental	Théorique	Expérimental		
Filles.... 23	5,612	7	0,244	0,304	+ 0,060	0,502
Garçons.. 13	3,172	2	0,244	0,154	— 0,090	0,400
Ensemble 36	8,784	9	0,244	0,25	+ 0,006	0,936

L'expérience montre que dans le lot d'effectif n il existe un pourcentage Q1, différent de Q, possédant au moins un parent anormal. Pour savoir si la différence Q1 — Q peut être due à des fluctuations d'échantillonnage, on calcule la probabilité π pour qu'un tel écart puisse être atteint et dépassé en valeur absolue par le hasard seul. Si cette probabilité est inférieure à 0,05, nous admettrons, suivant les règles habituelles, que la valeur expérimentale est en contradiction avec la théorie.

Comme ici, il n'en est rien, et de très loin, surtout pour l'échantillon complet, où le calcul est plus précis à cause du plus grand nombre de sujets; nous pouvons dire que les valeurs expérimentales sont en accord avec l'hypothèse d'une anomalie récessive. Ceci évidemment sans tenir compte de la faible pénétrance du gène, certains parents, qui n'ont pas été retenus, ayant seulement des incisives légèrement réduites.

CONCLUSIONS

Nous avons recherché une mutation dentaire portant sur les incisives latérales supérieures dont l'expression très variée consistait, soit en un simple retard d'éruption de la dent, manifestation la plus fruste et dont nous n'avons pas tenu compte, soit dans la réduction, avec une déformation conoïde plus ou moins accusée, d'une ou des deux dents, soit dans l'absence de l'une, associée ou non à une réduction de l'autre, soit dans l'absence totale de ces dents.

Nous avons examiné 3.107 enfants des écoles de Bordeaux : 1.579 filles et 1.528 garçons âgés de 8 ans 1/2 à 17 ans 1/2. Nous en avons dépisté 53 (31 filles et 22 garçons) présentant soit une réduction, soit l'absence uni ou bilatérale des incisives latérales supérieures.

Sur les 53 familles, nous avons pu en examiner 36, et douze fois nous avons découvert, dans la parenté, un ou plusieurs cas de ces anomalies.

La proportion des personnes atteintes dans la population bordelaise est voisine de 1,7 %. La différence entre les sexes n'est pas statistiquement significative.

Le calcul montre, en contradiction avec la plupart des auteurs, que si l'on suppose l'anomalie récessive, le nombre théorique d'enfants anormaux, ayant au moins l'un de leurs parents atteint, coïncide presque exactement avec le nombre expérimental. Ceci permettrait d'avancer que cette mutation est récessive si certains pédigrés et une pénétrance assez faible ne nous faisaient supposer que nous avons éliminé de nos chiffres de nombreux sujets dont les dents sont légère-

ment réduites. Il n'est donc pas impossible que la mutation soit dominante.

Le nombre élevé d'enfants dépistés présentant une atteinte rachitique ou une déficience squelettique importante apparaît trop élevé (25 sur 53) pour qu'il s'agisse d'une simple coïncidence. Cette mutation apparaît donc liée à une prédisposition au rachitisme ou à des troubles de la calcification.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes, et, si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu : Pour le Doyen,

L'Assesseur :

R. SIGALAS.

Vu, bon a imprimer

Le Président,

DE GRAILLY.

Vu et permis d'imprimer :

Bordeaux, le 16 juillet 1951.

Le Recteur de l'Académie,

E. DELAGE.

BIBLIOGRAPHIE

Adams (S.), 1932. — A note on an unusual pedigree. *Eugen. rev.*, t. 23, p. 334-336.

Ashley Montagu (M. F.), 1940. — The significance of the variability of the upper lateral inciser teeth in man. *Human Biol.*, t. 12, p. 323-358, fig. 2.

Baisch (A.), 1931. — Anonychia congenita kombiniert mit Polydaktylie und verzögertem abnormen Zahndurchbruch. *Dent. zeit. f. chir.*, 232, 450-457, fig. 5.

Calvalido (A.). — Histologie topographique des bourgeons dentaires chez l'homme et quelques animaux. Impr. Drouillard, Bordeaux, 1954.

Cockayne (E. A.), 1933. — Inherited abnormalities of the skin and its appendages. *Oxford press*, 394 p.

D'Eternod. — Essai de théorie de dérivation de la dentition humaine d'un type bicuspidien unique. *L'Odontologie*, sept. 1896; *Revue Internat. d'Odontologie* (Dr Dubois), 1895, 2, 341-344.

— Démonstrations, avec pièces à l'appui, de notre théorie bicuspidienne de l'appareil dentaire humain. XIIIe Congrès International de Médecine, Paris, 1900, section de Stomatologie, p. 174-181.

— La dentition humaine est constituée exclusivement par des dents bicuspidées modifiées. *Comptes rendus de l'Association des anatomistes*, XIIIe Réunion, Paris, 1911.

Dubecq (X.-J.). — La cavité buccale et les régions voisines. Morphologie descriptive et topographique. *Revue d'Odonto-Stomatologie*, juill. 1940, 4e année, vol. IV, n° 3.

Gardner (T. A.), 1927. — Six generations of congenitally missing teeth. *Dental Cosmos*, 69, 1041-1045, fig. 8.

Greep (R. O.), 1941. — An hereditary absence of the incisor teeth. *J. Hered.*, 32, 397-398, fig. 1.

Hrdlička (A.), 1920. — Shovel-Shaped teeth. *Am. J. Phys. anthrop.*, 3, 429-465, planche 6.

Huskins (C. L.), 1930. — On the inheritance of an anomaly of human dentition. *J. Hered.*, 21, 279-282, fig. 1.

Jöhr (A. C.), 1934. — Reduktionserscheinungen an den oberen seitlichen Schneidezähnen dominant gehäuft in einem Schwyzer Bergdorf. *Arch. J. Klaus-Schtift*, 9, 73-130, fig. 3.

Keeler (C. E.), 1935. — Heredity in dentistry. *Dental cosmos*, 77, p. 1147-1163.

Lucas (R. C.), 1888. — On the congenital absence of on upper lateral incisor tooth as a forerunner of harelip and cleft palate.

Maltête (H.). — Les manifestations dento-maxillo-faciales du rachitisme. *Revue d'odonto-stomatologie*, 8e année, vol. VIII, n° 1, p. 12.

Mandeville (L. C.). — Congenital absence of upper lateral incisor. Annals of Eugenics. Depart. of Biom. London, 1949.

Oltramare (H.). — Description méthodique de la dentition humaine. Thèse de l'Ecole dentaire de Genève, 1889; in *Revue et Archives suisses d'odontologie*, 1889, p. 10.

Ovazza (V. E.), 1922. — Sull'assenza ereditaria degli incisivi. *La Stomatologia*, t. 20, p. 21-23.

Pitts (A. T.), 1923. — Congenital absence of teeth in three members of a family. *Proc. Roy. Soc. Med.* 16 Child. Sect., 44-45.

Mac Quillan (J. H.), 1870. — Hereditary transmission of dental irregularities. *Dental cosmos*, 12, p. 27-29; 73-75; 193-195.

Schultz (A. H.), 1932. — The hereditary tendency to eliminate the upper lateral incisors. *Human Biol.*, 4, 34-40, fig. 5.

Sergi (S.), 1914. — Missing teeth inherited. *J. hered.*, 5, 559-560.

Thomas (N. G.), 1926. — Five Studies in human heredity. *Eug. News*, t. II, 150-153.

Wheelon (H.), 1925. — Clinical significance of the congenital absence of the upper lateral incisor teeth. *Endocrinology*, 9, 35-60, fig. 6.

Dépôt légal effectué en 1954 (3e trimestre).

26984. — Imprimeries DELMAS, Bordeaux (31.0192). — 1954.